Aus der Universitäts-Augenklinik der Charité zu Berlin
(Direktor Professor Dr. Löhlein)

Beitrag zur Erbpathologie der Pigmententartung der Netzhaut

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Anaida Kirssanoff
geb. Saruchanoff
aus Rußland, Kaukasus (Derbent).

Tag der Promotion: 24. Juni 1938

Rudolph Pfau, Buchdruckerei und Verlagsanstalt, Berlin NW 7.

M 124

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Siebeck

Referent: Prof. Dr. Vogelsang

Korreferent: Prof. Dr. Löhlein

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Beitrag zur Erbpathologie der Pigmententartung der Netzhaut.

I. Einleitung.

Die Pigmententartung der Netzhaut gehört zur großen Gruppe der progressiven tapetoretinalen Affektionen der Netzhaut. Daß die Erblichkeit bei dieser Erkrankung im Spiele sein müßte, darauf haben zuerst Donders und v. Graefe (26) (1858) hingewiesen. Später bestätigte Liebreich (35) daß der Ausbruch der Krankheit durch Blutsverwandtschaft der Eltern hervorgerufen war. Seitdem wurde der Zusammenhang des Leidens mit der Erblichkeit durch mehrere Ophthalmologen einwandfrei festgestellt (Nettleship 1908, Usher 1914 und Julia Bell 1922). Dieses Erbleiden wurde bisher mit verschiedenen Namen bezeichnet. Donders (21) bezeichnete 1855 diese Affektion als „Retinitis pigmentosa". Nettleship (38) benannte sie jedoch auf Grund zahlreicher Untersuchungen als Pigmentdegeneration der Netzhaut und Waardenburg (66) als „Dystrophia retinae pigmentosa". Auf Grund der zahlreichen Untersuchungen von Nettleship (1908) bezeichnet man heute allgemein diese progressive vererbbare Netzhautdegeneration als Pigmentdegeneration der Netzhaut.

Man teilt dieses Leiden entsprechend der verschiedenen Vererbungsweise in drei umgrenzte Biotypen ein:

1. Die rezessive Form,
2. die dominante Form,
3. die rezessiv-geschlechtsgebundene Form.

Außerdem gibt es aber noch andere Fälle mit anderem Vererbungsmodus. Ein Teil von diesen Fällen bezeichnet z. B. Bekkershaus als „Dominanzwechsel".

1. Die Form, die am häufigsten beobachtet wird, ist die rezessive. Sie ist dadurch gekennzeichnet, daß bei ihrer Manifestierung auch am häufigsten Kombinationen mit anderen Körperanomalien gefunden werden. Die Diagnose für diese Form wird durch drei Tatsachen unterstützt:

a) „daß diese Form ziemlich häufig kombiniert ist mit Erkrankungen des Zentralnervensystems oder Geistesschwäche";

b) „daß noch öfter Taubheit oder Taubstuummheit anwesend ist";

c) „daß das männliche Geschlecht am meisten befallen wird" (Waardenburg (65)).

2. Die dominante Form ist etwa mit 3 bis 4% in der Literatur festgestellt.

Charakteristisch ist für diese Form die Tatsache, daß der progressive Prozeß sich nur auf das Auge beschränkt, aber mit anderen Augenmißbildungen koordiniert sein kann: Z. B. mit Glaukom, Farbensinnstörungen, Refraktionsanomalien, Strabismus.

Geschlechtseinflüsse werden bei dieser Form vermißt.

„Taubheit oder zentrale Störungen kommen nicht vor" (Waardenburg (66)). Nettleship behauptete ebenfalls, daß hier Komplikationen mit anderen Affektionen wie Taubheit und Taubstummheit, Idiotie usw. seltener vorkommen als bei der rezessiven Form der Pigmententartung.

Es sind in der Literatur Fälle bekannt, bei denen ein Meinungsunterschied über den Vererbungsmodus dieser dominanten Form besteht.

Franceschetti (Kurzes Handbuch der Ophthalmologie von F. Schieck und A. Brückner, Bd. 1 (24)): „Während Beckershaus lediglich einen Dominanz- oder Valenzwechsel annimmt, glaubt Fleischer, daß noch zwei verschiedene Degenerationsformen vorliegen, vor allem weil bei den dominanten Formen die Hemeralopie anscheinend schon in frühester Jugend beobachtet wurde. Der genannte Autor glaubte deshalb, daß es sich in Analogie zur dominanten Nachtblindheit hier ebenfalls um eine angeborene Hemeralopie handele, bei der eine Pigmentwanderung hinzukomme".

A. Franceschetti glaubt, daß eine dominante Form der Pigmentdegeneration der Netzhaut nicht etwas wesentlich Verschiedenes im Sinne der Fleischerschen Theorie darstellt, wenn auch geringgradige Unterschiede gegenüber der rezessiven Form vorkommen. Ein wesentlicher Unterschied zwischen Dominanz- und anderen Formen besteht darin, daß die Manifestierung der Erkrankung in manchen Stammbäumen Generationen überspringt (A. Franceschetti, Hoquardt, Nettleship, Usher, Snell).

3. Bei der rezessiv-geschlechtsgebundenen Form ist der Vererbungsmodus, wie der Name schon gesagt, am Geschlecht gebunden, kommt aber bei Männern häufiger, als bei Frauen vor (nach

Bell in 55,6%, nach Angaben anderer Autoren zwischen 54 und 70% — Waardenburg (65)).

Wie bereits erwähnt, kommen die rezessive und die rezessiv-geschlechtsgebundene Form mit Taubheit, Taubstummheit, mit cerebralen Störungen verschiedener Art (Schwachsinn und Idiotie, hypophysäre Störungen, evtl. verbunden mit Polydactylie, wie beim Lawrence-Bardet-Biedlschen Syndrom, cerebrale Ataxie bzw. cerebrale Diplegie) vor, außerdem mit sonstigen Veränderungen der Augen: Glaukom, Myopie, blaue Sklera, Ektropia lentis und pupillae, Keratokonus, Drusen am Opticus (Oliver, Thompson, Austerlitz).

Die vererbbare Minderwertigkeit des retinalen Apparates manifestiert sich durch Veränderungen sowohl in der Peripherie als auch in der Makulagegend der Netzhaut.

Lokalisieren sich die progressiven Veränderungen in der Peripherie des Augenhintergrundes, so bezeichnet man sie als *peripheren Typ* der progressiven tapetoretinalen Affektion („Retinitis pigmentosa", „Dystrophia retinae pigmentosa" oder Pigmentdegeneration der Netzhaut).

Aeußert sich die Degeneration dagegen in zentralen Teilen des Augenhintergrundes, nämlich in der Makula und Papille, so spricht man von einem *Makulatyp* der progressiven tapetoretinalen Affektion oder wie Leber dies nannte: „familiäre tapetoretinale Degeneration der Makula und Papillengegend", oder nach Behr: „Heredogeneration der Makula".

Der periphere Typ oder die eigentliche Pigmententartung der Netzhaut („Retinitis pigmentosa") zeigt in typischen Fällen folgende Merkmale:

1. „Familiäres und hereditäres Auftreten";
2. Erbliche Veranlagung, bzw. Beginn in den Jugendjahren;
3. Doppelseitigkeit;
4. langsames, aber unaufhörliches Fortschreiten;
5. Nachtblindheit;
6. Gesichtsfeldschädigung, zunächst in Form eines peripher gelegenen Ringkotoms, dann in Form von konzentrischer Einschränkung;
7. allmähliches Sinken der zentralen Sehschärfe;
8. Pigmentierung der Netzhaut, die gürtelförmig, von der Peripherie aus zur Mitte fortschreitet;
9. wachsbleiche Verfärbung der Papille.

10. auffallende Schmalheit der Aeste der Zentralarterie und -Vene;

11. begleitende Sklerose der Aderhautgefäße in der Nachbarschaft der Papille". (Kurzes Hdb. d. Ophth. F. Schieck und A. Brückner, Bd. 5 (47)).

Als begleitende Erscheinung der Pigmententartung der Netzhaut sind weiter die Linsentrübungen in Form von Cataracta complicata zu erwähnen. Wir finden im Absatz von Franceschetti, Kurzes Handb. d. Ophthalm., Bd. 1 (23)), über die Beteiligung der Linse bei progressiven tapetoretinalen Affektionen folgendes: „Die Cataracta complicata bei Retinitis pigmentosa ist infolge der Vererbbarkeit dieses Leidens mittelbar als genotypisch bedingt anzusehen". Dadurch erklärt sich auch das gehäufte Vorkommen der Cataracta complicata bei Retinitis pigmentosa, denn „sofern das Grundleiden vererbt ist, natürlich auch die Cataracta complicata familiär gehäuft auftreten kann", Franceschetti (Kurzes Hdb. Bd. 1) (24). Die Form der Cataracta complicata entspricht derjenigen, die auf Seite 271 im Kurzen Hdb. d. Ophthalm. Bd. 5, abgebildet ist (48).

In verschiedenen Fällen können einige Symptome der Pigmentdegeneration der Netzhaut nicht ausgesprochen sein oder sogar vermißt werden.

Der *Maculatyp* weist einige voneinander abweichende Formen auf, die nach dem Zeitpunkt ihres Beginnes von Franceschetti in verschiedene Gruppen eingeteilt werden:

a) Die infantile Form;

b) die juvenile Form;

c) die virile und präsenile Form und atypische Formen.

In die infantile Gruppe „müßten sich solche Fälle einziehen lassen, welche ähnlich wie die amaurotische Idiotie bereist im früheren Kindesalter auftreten" (Franceschetti, Kurzes Hdb., Bd. 1) (23). Zu dieser Gruppe gehört auch die angeborene Makuladegeneration Typus Best. „Während nämlich die ersten von Best 1905 beschriebenen Fällen sprachen, daß es sich bei dem durch mehrere Generationen auftretenden Leiden um eine kongenitale stationäre Affektion handele, haben die späteren Arbeiten von Vossius und Weisel gezeigt, daß in einem Teil der Best schen Fälle doch ein progredienter Verlauf vorkommt, indem sich ein gelblich-rötlicher Herd mit sekundärer Pigmentierung bildet, welcher große Aehnlichkeit mit der juvenilen Form aufweist. Man ist deshalb wohl berech-

tigt, diese Fälle zu den allerdings sehr langsam progredienten degenerativen Affektionen der Makula zu rechnen. Das Leiden scheint sich unregelmäßig dominant zu vererben. Andere Augenaffektionen traten in der betreffenden Familie ebenfalls häufig auf" (Franceschetti, Hdb. Bd. 1) (23).

Als besondere Form des Maculatypus ist die Idiotia amaurotica familiaris infantilis von Tay-Sachs-Schaeffer beschrieben. Das frühzeitig im Verlauf des ersten Lebensjahres bei vorerst gesunden Kindern, meist jüdischer Herkunft, auftretende Leiden, das mit Muskellähmungen spastischer oder schlaffer Natur einhergeht, zeigt als typischen ophthalmologischen Befund „einen hellweißen, leicht-bläulichen Herd in der Makula, der in der Mitte einen kirschroten Fleck aufweist, ferner progressive Optikusatrophie. Das Leiden führt unter zunehmender Verblödung, allgemeiner Schwäche und Amaurose meist innerhalb des zweiten Lebensjahres zum Tode".

Es wurde teils rezessiver, teils dominanter Erbmodus gefunden.

Die beiden Hauptformen: der *periphere Typ* und der *Maculatyp* sind ihrem Wesen nach die gleiche progressive heredo-degenerative Erkrankung der Netzhaut und unterscheiden sich voneinander nur durch ihre verschiedenen Lokalisationen am Augenhintergrund.

Es besteht zwischen beiden Formen der Erkrankung eine gewisse Beziehung. Dafür spricht das Vorkommen „von Misch- und Uebergangsformen" (Waardenburg (65)), die Franceschetti als Kombinationsformen bezeichnet.

Typische Beispiele für die sogenannte Kombinationsform sind die juvenilen Formen der progressiven tapetoretinalen Affektion mit Demenz (Idiotia amaurotica juvenilis, Vogt-Spielmeyer).

Franceschetti führt über die juvenilen Formen im Kurzen Handbuch d. Ophthalm. (23) folgendes aus: „Es ergibt sich, daß das klinische Bild bei der juvenilen Form nicht mehr ein einheitliches ist und bald mehr die Makula (Makulatypus), bald mehr die Peripherie (peripherer oder Pigmentosa-Typus) befallen wird."

Als ein weiteres Beispiel für analoge Verwandtschaft der isolierten degenerativen tapetoretinalen Affektion der Netzhaut dürfte hier auch die infantile Form der peripheren Pigmentdegeneration ohne Demenz („Retinitis pigmentosa und verwandte Formen", Franceschetti) erwähnt werden. Hier ist die Makula primär beteiligt und später tritt die Pigmentierung der Peripherie ein: „Es handelt sch eigentlich um die gemischte Form" (Franceschetti (24)).

Die Erklärung, warum diese Fälle trotzdem als periphere bezeichnet werden, finden wir in der Ausführung von Franceschetti (Kurzes Handbuch, Bd. 1 (24)): „Da aber nach dem klinischen Befunde die Makulaveränderungen wenigstens im gewöhnlichen Lichte meist nicht nachweisbar sind, so werden sie dem peripheren Typ zugerechnet". Aus oben erwähnten Beispielen läßt sich schließen, daß obwohl dem klinischen Bilde nach, oft bald die eine, bald die andere Form isoliert auftritt, doch mit Verwandtschaft der beiden verschieden lokalisierten Degenerationen der Netzhaut zu rechnen ist, da verschiedene Uebergänge vorkommen können.

Veränderungen des Augenhintergrundes, welche der Pigmententartung der Netzhaut ähnlich sehen können, werden durch die angeborene oder erworbene luetische Chorio-Retinitis bedingt. Die Entscheidung über die Diagnose ist in weniger ausgeprägten Krankheitsbildern der Chorio-Retinitis luetica auf Grund des Augenhintergrundsbefunds allein schwierig. Die Diagnose der Pigmententartung der Netzhaut wird durch den negativen Ausfall der Sero-Reaktionen und vor allem durch Sippenuntersuchung gesichert. Igersheimer konnte nachweisen, daß eine echte Pigmentdegeneration der Netzhaut sich mit einer spezifisch luetischen Retinitis kombineren kann (Schieck, Kurzes Hdb., Bd. 5 (47)).

Im folgenden möchte ich über das Vorkommen der progressiven tapetoretinalen Afektion in einer Sippe bercihten, die ein Beispiel liefert für die Möglichkeit der verschiedenen Lokalisationen des Leidens bei den verschiedenen Mitgliedern derselben Familie und für die seltene dominante Vererbungsform der Erkrankung.

II. Sippenuntersuchung der Familie V.

Auf Veranlassung des Erbgesundheitsobergerichtes in Berlin wurde in der Universitäts-Augenpoliklinik der Charité ein Fall von Pigmentdegeneration der Netzhaut daraufhin untersucht und begutachtet, ob es sich in diesem Falle um ein erbliches Leiden, das dem Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses unterliegt, handelt.

Aus den Akten ergibt sich folgender Sachverhalt:

Am 28. 10. 36 wird die Unfruchtbarmachung des 40jährigen Franz V. beantragt. In dem amtsärtzlichen Gutachten wird ausgeführt, daß Franz V. schon als Kind auf beiden Augen nicht deutlich gesehen habe. Die Sehverschlechterung habe allmählich zugelich gesehen habe. Die Sehverschlechterung habe allmählich zugenommen, bis er im Jahre 1935 nur noch einen Licht-

schein auf dem linken Auge gesehen habe. Auf dem rechten Auge nahm das Sehvermögen allmählich ab. Eine Brille trug er früher nur beim Lesen, jetzt müßte er sie auf der Straße tragen. Angeblich habe auch der Vater seit Kindheit auf beiden Augen schlecht gesehen. Es handelt sich lt. der Diagnose der Augenpoliklinik der Charité bei Franz V. vom März 1936 um eine Pigmentdegeneration der Netzhaut („Retinitis pigmentosa"), ein Leiden, das dem Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses unterliegt.

Der Franz V. erhebt gegen den Antrag Einspruch, da er das Leiden erst in der Kindheit erworben habe. Trotzdem wird am 9. 2. 37 vom Erbgesundheitsgericht Berlin die Unfruchtbarmachung des Franz V. angeordnet, da es sich bei Franz V. um eine Erbkrankheit, deren Erblichkeit durch den klinischen Befund und das gleichzeitige Vorkommen desselben Leidens in der Familie des Erkrankten bewiesen ist, handelt.

Auf Anordnung von Prof. Eugen Fischer, Dahlem, wird daraufhin eine augenärztliche und erbbiologische Untersuchung des Franz V. und seiner Familie für notwendig erachtet.

Krankengeschichte:

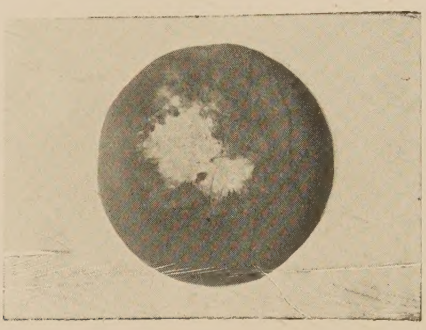
Nach Angaben des Erkrankten und seiner Familie hat das Leiden bei Franz V. erst mit 10 Jahren angefangen. Pat. konnte sich im Dunkeln schlecht orientieren. Das habe ihn aber weiter nicht gestört, er habe von Kindheit an als Holzarbeiter seine Arbeit verrichen können. Wegen seines Augenleidens habe er aber nicht am Kriege teilgenommen. Seit 1929 bemerkte er eine zunehmende Sehverschlechterung auf dem linken Auge, auf dem er heute nur noch hell und dunkel unterscheiden kann.

Auch rechts habe die Sehkraft bedeutend nachgelassen. 1936 sei er in der Augenpoliklinik der Charité untersucht worden, wo man eine „Retinitis pigmentosa bds. und Cataracta complicata links festgestellt habe. Während der Schulzeit habe er Masern und Scharlach gehabt und dadurch sei das Augenleiden angeblich zum Ausbruch gekommen. Sonst sei er nie ernstlich krank gewesen. Von den Angehörigen des untersuchten Probanden erfahren wir über seine Familie noch folgendes:

Der Vater des Franz V., der am 28. 10. 35 an „Lungenentzündung und Gehirnarterienverkalkung" starb, hatte nach den übereinstimmenden Angaben der befragten Familienmitglieder das gleiche Augenleiden wie sein Sohn. Er habe als Kind von 6 bis 7 Jahren nach Masern plötzlich nicht mehr gut sehen können. Das Sehen wurde immer schlechter, besonders im Dunkeln, und Franz V. war dadurch in seiner Arbeit als Tischler sehr behindert. Seine Frau gibt an, daß sie ihren Mann zu seinen Lebzeiten ständig beigestanden habe und hat, wie sie sagt, „dem durch sein Augen-

leiden körperlich schwer behinderten Mann — er konnte eigentlich nur im Freien gut sehen — viel Arbeit abnehmen müssen".

Der älteste Bruder des Probanden, Franz V., ist mit ½ Jahr an „Krämpfen" gestorben. Ueber Augenveränderungen ist nichts bekannt. Der zweite Bruder Richard V. soll auch an „Retinitis pigmentosa" leiden. Er sieht im Dunkeln schlecht und ist unsicher. Die Unsicherheit im Dunkeln bestehe, solange er sich selbst erinnern könne. Er wurde 1918 zum Kriegsdienst ausgehoben, kam aber nicht mehr in den Krieg, weil es zu spät war. Er ist einmal in der Schule sitzen geblieben, angeblich, weil er zu Haus zuviel zu tun hatte.



Die Schwester des Probanden Helene G., geborene V., war im Jahre 1931/32 wegen eines Augenleidens in Behandlung von Augenarzt Dr. Gutsch. Dieser fand damals einen großen chorioiditischen Herd in der Makula im linken Auge mit stark herabgesetzter Sehschärfe und glaubte damals, wie er angibt, an eine erbliche Makuladegeneration. Bei den Nachkommen der bisher erwähnten Familienmitglieder der dritten Generation ergibt sich anamnestisch folgendes:

Der 19jährige Sohn des Probanden Richard V. hat angeblich gesunde Augen, ist zur Zeit im Arbeitsdienst tätig und will später beim Militär bleiben.

Die 13jährige Tochter des Probanden, Vilma V., hat auch kranke Augen und kann im Dunkeln schlecht sehen.

Die 16jährige Nichte des Probanden Franz V. kann angeblich gut sehen, stößt aber im Dunkeln leicht an. Sie mußte einmal die Arbeitsstelle wechseln, da sie ohne Brille die Arbeit an einer Zelluloidfabrik nicht durchführen konnte. Mit 12 Jahren wurde bei ihr eine positive Wassermannsche Reaktion im Blut festgestellt. Angeblich war ihre Mutter vor ihrer Verheiratung an einer Lues erkrankt.

Untersuchungsbefund der Universitäts-Augenklinik in der Charité:

Die Untersuchung am 6. 4. 1937 bei Probanden Franz V. ergab folgenden Befund:

Lidspalten gleichweit, Lidschluß unbehindert, kein Nystagmus, Konvergenz nicht auslösbar. Entrundung beider Pupillen, direkte Pupillenreaktion bds. vorhanden.

Rechte Linse klar, die linke Linse ist vollständig getrübt (gleichmäßig geschichtete Trübungen).

Glaskörper rechts klar, links infolge Linsentrübung nicht zu beurteilen.

Spiegelbefund: R. Papille gut gefärbt, Grenzen unscharf. Die Augenhintergrundspartien sind verengt. Knochenkörperchenförmige Pigmentherde von der Peripherie nach der Papille zu an Menge abnehmend.

L. ist der Einblick in den Augenhintergrund infolge der Linsentrübung stark behindert. Nach Pupillenerweiterung sind in der Peripherie temporal einige Pigmentherde zu erkennen.

Sehschärfe: R. 5/20, Javal 2,5 dptr Achse 90°, mit sph — 0,5 dptr c cyl — 2,0 dptr A. 180° S = 5/15 teilweise; in der Nähe mit Zylinder + 2,0 dptr A. 90° Nieden 1 in 30 cm teilweise.

L. Lichtschein bei richtiger Projektion.

Augendruck bds. normal.

Gesichtsfeld: R. konzentrische Einschränkung für Weiß bis auf 20 bis 30°, für Farben bis auf 10°; L. konzentrische Einengung für Weiß bis auf 10°, für Farben bis auf 5°.

Dunkeladaptation: Hochgradige Einschränkung, am Nagelschen Adaptatometer wird nach 40 Minuten Dunkelaufenthalt eine Empfindlichkeitssteigerung nur um das zweifache erzielt.

Diagnose: Pigmententartung der Netzhaut bds., Cataract links.

Die Untersuchung in der Med. Klinik der Charité ergab keinen krankhaften Befund.

Stammbaum Nr. 2, Helene W., geb. V., geboren am 28. 12. 94.

Untersuchungsbefund v. 19. 4. 37:

R. Auge reizlos, ohne krankhaften Befund. Papille gut gefärbt, scharf begrenzt, Fundus frei. Kein Anhalt für Pigmentdegeneration. Sehschärfe R. 5/4, in der Nähe Nieden 1 in 30 cm.

L. Auge reizlos, Hornhaut klar, Iris reizlos, keine Zeichen abgelaufener Entzündung. Linse, Glaskörper klar.

Augenhintergrund: Papille gut gefärbt, temporal Pigmentablagerung. In der Makula runder, stark pigmentierter Herd mit in der Mitte gelegenen tieferen weißlichen Partien.

Sehschärfe: Finger in ½ m, Gläser bessern nicht. Farbensinn intakt.

Die Untersuchung in der Erbpathologischen Abt. der I. Med. Klinik ergab keinen krankhaften Befund.

Stammbaum Nr. 4 Richard V., geb. am 4. 12. 00.

Untersuchungsbefund vom 19. 4. 37:

Pat. stößt im Dunkeln an. Beide Augen sind reizlos. Pupillenreaktion bds. auslösbar (direkte Reaktion).

Linse: Bds. Verdichtung der hinteren Schale.

Augenhintergrund: Beide Papillen gut gefärbt, Grenzen un-

scharf, Verengerung der Augenhintergrundgefäße, uasgedehnte Knochenkörperchenpigmentierung beider Fundi.

Sehschärfe: Bds. $^5/_{20}$, Gläser bessern nicht, in der Nähe bds. Nieden 2 in 30 cm.

Diagnose: Pigmententartung der Netzhaut bds.

Die Untersuchung in der Erbpathologischen Abt. der I. Med. Klinik ergab keinen krankhaften Befund.

Stammbaum Nr. 7 Vilma V., geb. am 22. 5. 1924.

Untersuchungsbefund vom 19. 4. 37:

Pat. sieht im Dunkeln schlecht. Beide Augäpfel reizlos. Linse R. vertikaler Pupillarmembranfaden, Farbenschillern der hinteren Schale.

Augenhintergrund: Beide Papillen leicht unscharf, beginnende Verengerung der Gefäße. Beide Fundi haben ein scheckiges Aussehen mit Knochenkörperchenpigmentierung.

Sehschärfe: R. $^5/_{25}$, Javal 2, Odptr Achse 90°; mit sph — 1,0 dptr o cyl — 1,0 dptr A. 180° S = $^5/_7$, in der Nähe Nieden 1 in 30 cm; L. $^5/_{25}$, Javal 2,0 dptr. A. 115°. mit sph 1,0 dptr ○ cyl — 1,0 dptr A. 25° S = $^5/_{10}$, in der Nähe Nieden 2 in 30 cm.

Gesichtsfeld: Bds. konzentrische Einengung der Außengrenzen für Weiß bis auf 40 bis 50°, für Farben bis 10—20°.

Diagnose: Pigmententartung der Netzhaut bds., Astigmatismus myopicus compositus bds.

Die Untersuchungen in der Erbpathologischen Abt. der I. Med. Klinik und der Univ. Ohrenklinik ergaben keinen krankhaften Befund.

Stammbaum Nr. 8 Johann V., geb. am 21. 11. 1921.

Untersuchungsbefund vom 19. 4. 37:

Pat. sieht in der Dämmerung schlecht. Beide Augäpfel sind reizlos. Keine gröberen Linsen- oder Glaskörpertrübungen.

Augenhintergrund: Bds. Pigmententartung der Netzhaut. Die Pigmentansammlungen liegen nicht ausgesprochen an den Gefäßen. Einzelne Funduspartien sind gescheckt. Beide Sehnervenscheiben blaß, Verengerung der Gefäße.

Sehschärfe: R. $^5/_7$, L. $^5/_{10}$; in der Nähe bds. Nieden 1 in 25 cm Entfernung.

Gesichtsfeld: Einschränkung der Außengrenzen für Weiß vor allem nach unten (40 bis 50°). WaR. viermal positiv.

Diagnose: Pigmentenartung der Netzhaut bds.

Die Untersuchung in der Erbpathologischen Abt. der I. Med. Klinik ergab keinen krankhaften Befund. Blutbefund: WaR. ++++, Mikro-Meinicke: ++++. Meinicke-Klärung II ++++, Kahn +++.

Befund der Hals-Nasen-Ohrenklinik in der Charité: R. normales Gehörvermögen, L. chronische Mittelohrentzündung mit entsprechender Mittelohrschwerhörigkeit.

Stammbaum Nr. 9 Helene V., geb. Z., geb am 21. 1. 1874.
Untersuchungsbefund vom 19. 4. 37:

Pat. sieht im Dunkeln gut.

Sehschärfe: Bds. $^5/_4$, mit + 3,0 dptr sph Nieden 1 in 30 cm.

Augenhintergrund: Papillen gut gefärbt, scharf begrenzt.

Diagnose: Presbyopie.

Die Untersuchung in der Erbpathologischen Abt. der I. Med. Klinik ergab keinen krankhaften Befund.

Anschließend bringe ich den Stammbaum der Familie V. und gleichzeitig eine Sippentafel. Wie wir aus dem Stammbaum ersehen, leiden außer dem Probanden Franz V. noch mehrere Familienmitglieder an degenerativen tapetoretinalen Affektionen.

Stammbaum:

Nr. 1: Franz V., 41 Jahre Proband: Retinitis pigmentosa bds. (Pigmententartung der Netzhaut). Cataracta complicata links.

Nr. 2: Helene W., geb V., 43 Jahre, Schwester des Probanden: Makulaveränderungen links.

Nr. 3: Franz V., der älteste Bruder des Probanden, gestorben halbjährig an „Krämpfen".

Nr. 4: Richard V., 37 Jahre, Bruder des Probanden: Retinitis pigmentosa bds.

Nr. 5: Heinz W., 18 Jahre, Sohn von Helene W., gesund.

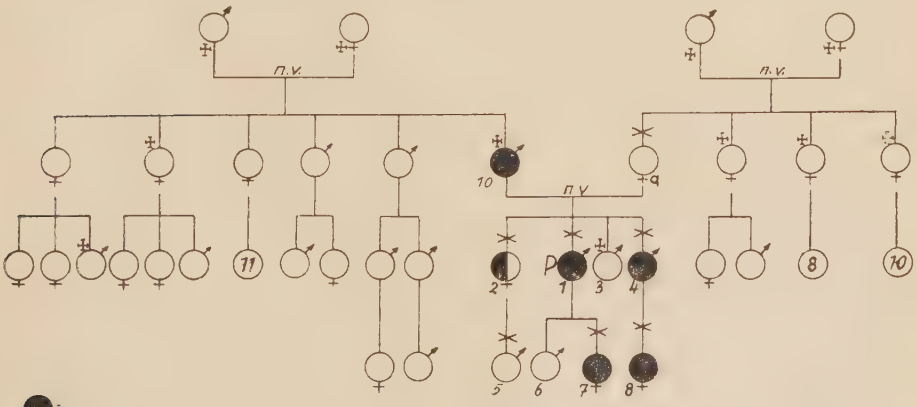
Nr. 6: Richard V., 19 Jahre, Sohn des Probanden, nicht untersucht, angeblich gesund (zur Zeit im Arbeitsdienst).

Nr. 7: Vilma V., 13 Jahre, Tochter des Probanden, Retinitis pigmentosa bds.

Nr. 8: Johanna V., 16 Jahre, Tochter von Richard V., Retinitis pigmentosa bds. Lues congenita.

Nr. 9: Helene V., Mutter des Probanden, Fettsucht, sonst gesund.

Nr. 10: Franz V., Vater des Probanden, gestorben 70jährig. Nach Angaben der Angehörigen wahrscheinlich Retinitis pigmentosa.



III. Zusammenfassung.

Aus den Untersuchungen der Sippe V. geht hervor, daß es sich in diesem Falle um eine erbliche und zwar offenbar dominant erbliche Form einer Pigmententartung der Netzhaut handelt, da von den 8 untersuchten Familienmitgliedern außer dem Probanden Nr. 1, noch 3 das gleiche Leiden haben und zwar: seine Tochter, sein Bruder und dessen Tochter. Außerdem hatte wahrscheinlich der Vater des Probanden eine Retinitis pigmentosa, wie wir aus den übereinstimmenden Angaben der Angehörigen schließen können.

Daß es sich bei dem Probanden Franz V. um eine Pigmententartung der Netzhaut handelt, dafür sprechen sowohl die anamnestischen Angaben über die Art des Leidens (Nachtblindheit), der Beginn ihrer Entstehung im Kindesalter und der langsam fortschreitende Verlauf, als auch der objektive Untersuchungsbefund der Augen. Im Augenhintergrund wurden knochenkörperchenförmige Pigmentherde, von der Peripherie nach der Papille zu an Menge abnehmend, gefunden, im rechten Auge mehr ausgeprägt als im linken. Ferner unscharf begrenzte Papille und verengte Augehintergrundsarterien. Die Gesichtsfeldprüfung ergab eine konzentrische Einschränkung für Weiß und für Farben bds. und die Dunkeladaptation eine starke Herabsetzung. Außerdem wurde auf dem linken Auge eine geschichtete Linsentrübung festgestellt. Die Augenhintergrundsveränderungen, das konzentrisch eingeschränkte Gesichtsfeld und die herabgesetzte Dunkeladaptation sind die typischen Symptome für periphere Pigmententartung der Netzhaut („Retinitis pigmentosa"), die Schieck für diese Erkrankung angegeben hat (47). Die bestehende Linsentrübung des linken Auges spricht nicht gegen die Pigmentdegeneration bei dem dominanten Erbgang, denn nach A. Franceschetti kommt es „im späteren Verlauf des Lebens bei der Pigmentdegeneration fast immer zu einer Cataracta complicata der hinteren Rinde" (23). Die negativ ausfallenden Seroreaktionen schließen die differentialdiagnostisch in Frage kommende luetische Chorio-Retinitis aus. Für unsere Diagnose der hereditären tapetoretinalen Affektion der Netzhaut bei Franz V. spricht ferner das Auftreten der gleichen Augenveränderungen durch mehrere Generationen.

Der Vater des Probanden war früher nach Angabe der Ehefrau in augenärztlicher Behandlung, und es wurden damals ebenfalls Veränderungen an der Netzhaut festgestellt.

Wie wir anamnestisch erfahren, hat auch bei ihm die Herabsetzung des Sehvermögens bei Dnukelheit bestanden, und auch bei Tag konnte er bei seiner Berufsarbeit so schlecht sehen, daß seine Frau ihm helfen mußte. Es kann also bei ihm mit Wahrscheinlichkeit das Vorliegen einer Pigmententartung der Netzhaut angenommen werden.

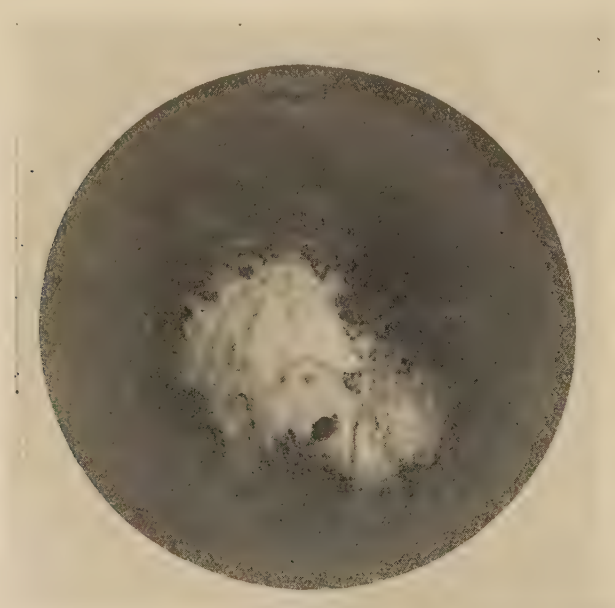
Auch bei der Tochter und dem Bruder des Probanden zeigt der Augenhintergrund bds. die charakteristischen Veränderungen der Pigmentdegeneration der Netzhaut („Retinitis pigmentosa"). Das Gesichtsfeld und die Dunkeladaptation sind bei beiden im Sinne der Pigmentdegeneration der Netzhaut verändert. Die Seroreaktionen auf bestehende Lues sind bei beiden negativ ausgefallen.

Auch bei der Nichte des Probanden, Johanna V., bilden die Augenhintergrundsveränderungen bds., das konzentrisch eingeschränkte Gesichtsfeld und die herabgesetzte Dunkeladaptation ebenfalls einen Symptomkomplex, der der Retinitis pigmentosa entspricht. Nur in diesem einen Fall aus der ganzen Familie V. wurde neben dem typischen degenerativen Prozeß am Augenhintergrund noch eine Lues congenita festgestellt. Die Wassermannsche Reaktion im Blute war vierfach positiv. Aus der Anamnese geht hervor, daß die Mutter von Johanna und Ehefrau von Richard V. vor ihrer Ehe syphiliskrank gewesen sei. Die luetische kongenitale Erkrankung bei Johanna V. kann, wie allgemein bekannt ist, eine luetische Chorio-Retinitis hervorrufen. Es kommt also differentialdiagnostisch bei der Nichte des Probanden sowohl eine hereditäre tapetoretinale Affektion als auch eine luetische Chorio-Retinitis in Frage.

Da aber das gehäufte Vorkommen des degenerativen Netzhautprozesses in der Familie nachgewiesen wurde, neigen wir zu der Ansicht, daß es sich auch in diesem Falle um eine vererbte Minderwertigkeit des retinalen Apparates handelt und zwar um einen peripheren Typ der Pigmententartung. Daß diese beiden Erkrankungen der Netzhaut, nämlich die Retinitis pigmentosa und die luetische Chorio-Retinitis zusammen vorkommen, konnte J. Igersheimer in seinen Veröffentlichungen nachweisen. Es besteht bei Johanna V. außerdem Herabsetzung der Hörfähigkeit des linken Ohres, die, wie aus dem Bericht der Hals-Nasen-Ohrenklinik der Charité zu ersehen

ist, auf eine früher aufgelaufene chronische Mittelohrentzündung mit entsprechender Mittelohrschwerhörigkeit zurückzuführen ist.

Bei der Schwester des Probanden Helene W., geb. V. handelt es sich ebenfalls um eine anlagegemäße Minderwertigkeit des retinalen Apparates. Der Augenhintergrund des linken Auges zeigt folgende Veränderungen: Papille gut gefärbt, temporal Pigmentablagerung. In der Makula runder, stark pigmentierter Herd mit in der Mitte gelegenen tieferen weißlichen Partien. Dieser Befund läßt in erster Linie an eine „Heredodegeneration der Makula" („hereditäre Makulaaffektion" Typus Best) denken, welche, wie schon oben erwähnt wurde, sich auch dominant vererben kann. Der negative Ausfall der Seroreaktionen schließt die kongenitale und erworbene luetische Retinitis aus. In diesem Fall kommt differentialdiagnostisch auch ein Makulakolobom in Frage. Wir können nicht mit Sicherheit sagen, daß diese Veränderung hier nicht vorliegen kann. Aber gesetzt den Fall, daß es sich bei der Patientin um ein Makulakolobom handelt, wäre diese Veränderung auch als eine Minderwertigkeit des tapetoretischen Systems anzusprechen.



Auf Grund der oben angeführten Untersuchungen kommen wir zur folgenden Beurteilung über die Sippe V. Es handelt sich hier zweifellos um eine progressive tapetoretinale Affektion. Dieses Leiden lokalisierte sich bei 5 Mitgliedern in der Peripherie und bei einem Mitglied, nämlich bei der Schwester des Probanden in der Makula. Ob es beim Probanden und bei seinem Bruder um einen rein peri-

pheren Typ (die eigentliche „Retinitis pigmentosa") und nicht um eine „Mischform" der tapetoretinalen Affektion, bei welcher auch die Makula beteiligt sein kann, handelt, können wir mit Sicherheit nicht beurteilen, denn die vorhandenen Trübungen der Linsen erschweren die exakte Beurteilung der Makula. In diesem Fall, wo es sich um eine Sterilisierung des Probanden handelt, ist es gleich, in welcher Form oder Lokalisation sich die bestimmt nachgewiesene hereditäre Minderwertigkeit des retinalen Apparates manifestiert. Dieses Leiden, welches 3 Generationen befallen und sich nur auf die Augen beschränkt hat und mit keinerlei cerebralen und Intelligenzstörungen und anderen Mißbildungen des Körpers koordiniert ist und beide Geschlechter gleich befallen hat — das alles spricht deutlich für den dominanten Erbgang der tapetoretinalen Affektion. Wir schließen uns der Begutachtung von Prof. Dr. Curtius in der Erbpathologischen Abteilung der I. Med. Klinik der Charité an, der zusammenfassend sagt:

„Daß in der Familie V. Pigmentdegeneration der Netzhaut (Retinitis pigmentosa) in dominanter Weise vererbt wird. Es kann keinem Zweifel unterliegen, daß das Leiden auch auf künftige Nachkommen vererbt werden würde, und es ist daher bei Franz V. auf Unfruchtbarmachung zu erkennen, da es sich um einen Fall erblicher Blindheit im Sinne des Gesetzes handelt."

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir angenehmste Pflicht, Herrn Professor Dr. Vogelsang für die freundliche Ueberlassung des Themas, die zahlreichen Anregungen herzlichst zu danken.

Literatur.

1. Adie, W. J.: Twu cases of serebro-macular degeneration. Proc., sec. neur. roy. Soc. Med. 1924. Ref. Brain 47, 254 (1924).
2. Alkio, V. V.: Heredodegeneratio Maculae centralis retinae bei vier Geschwistern. Acta ophth. I, 1. 27. 1923.
3. Apert: L'idiotie amaurotique familiale (Maladie des Tay Sachs). Semaine méd. 1908, Nr. 3. Ref. Nagels Iber. 1908, 465.
4. — et Dubuse: L'idiotie amaurotique familiale. Semaine med. 1907. Bull. Loc. Pédiatr. Paris, 19. Nov. 1907. Ref. Nagels Iber. 1907. 452.
5. Austerlitz: Drusen an der Papille.
6. Batten, F. E.: Cerebral degeneration with symmetrical chances in the maculae in two members of a family. Trans. ophthalm. Soc. U. Kingd. 23 386 (1903).
7. — und S. Mayon: Family cerebral degeneration with macular changes. Roy. Soc. Med., sect. ophthaim. 8, 70 (1915). Ref. Klin. Mbl. Augenheilk. 55, 173 (1915).
8. Beach, S. I.: Familial maculo-cerebral degeneration in half brother and sister. Arch. of Ophthalm. 56, 286 (1927).
9. Beckershaus, F.: Dominante Vererbung der Retinitis pigmentosa. Klin. Mon. A. 75, 96. 1925.
10. Behr, C.: Die Heredodegeneration der Macula. Klin. Mbl. Augenheilk. 65, 465 (1920).
11. Bell, Julia: Retinitis pigentosa and allied diseases, congenital stationary nigh-blindness, glioma retinae. Eng. labor. Mem. Vol. 21.
12. Best F.: Ueber eine hereditäre Maculaaffektion. Z. f. A. 13, 199. 1905.
13. Bardet, G.: Syndrome dóbésité infantile avec polydactylie et retinite rigmentaire. The se de Paris 1920.
14. Biedel, A.: Geschwisterpaar mit adiposo-genitaler Dystrophie. Ver. dtsch. Aerzte Prag 16. Juni 1922. Ref. Dtsch. med. Wschr. 48, 1630 (1922).
15. Blessig, E.: Alternierendes Auftreten von Glaukoma simplex und Retinitis pigmentosa an einer Reihe von Geschwistern. Petersburger ophtahl. Ges. Ref. Klin. Mon. f. A. 39. 404. 1901.
16. Bleue, R.: 1919 — Family Degeneration of the Macula lutea. Journ. Amer. med. Ass. 73. 1928.
17. Bruin, J. de: Ein Fall von familiärer infantiler progressiver Idiotie (Tay-Sachs) kompliziert mit chronischer Hydrozephalus, Riesenwuchs und allgemeiner Fettsucht. Nederl. Tijdschr. Geneesk. 1015, 405. Ref. Ophthalmology 12, 117 (1915).
18. Clausen, W.: Heredodegeneration der Macula. Sitz. ber. Ver. Augenärzte Sachsen, Anhalt, Thüringen. Klin. Mon. A. 67, 117. 1921.

19. Dollinger, A.: Zur Klinik der infantilen Form der familiären amaurotischen Idiotie (Tay-Sachs). Z. Kinderheilk. 22. 167 (1919).
20. Donders, F. C.: Torpeur de la rétine congénitale héréditäre. Lancet 1854. Ref. Annales d'Oeul. 34, 270 (1855).
21. Erdmann: Beitrag zur Differentialdiagnose der juvenilen Form burger ophthal. Ges. Ref. Klin. Mon. f. A. 39. 404. 1901. 84 (1924).
22. Fleischer, B.: (a) Erg. Path. 21 II (Erg.-Bd. 2, 2) 853. München 1929.
— (b) Die Vererbung geschlechtsgebundener Krankheiten. Ber. 42. Verslg. dtsch. ophthalm. Ges. Heidelberg 1920, 4.
23. Franceschetti, A.: Die Vererbung von Augenleiden. Kurzes Handbuch von der Opthalmologie. Herausgegeben von F. Schieck und A. Brückner. Bd. I. S. 631.
24. Gambee, W. E.: Retinitis pigmentosa (Diss.) Chicago Ophth. Soc., Febr. 16, Ophth. Rec. 23, 296. 1914.
25. Graefe, A. von: Exzeptionelles Verhalten des Gesichtsfeldes bei Pigmententartung der Netzhaut. Graefes Arch. 4 II, 250 (1858).
26. Gürich: Vortrag auf der ersten Tagung märkischer Augenärzte am 5. 12. 1936: Bardet-Lawrence-Biedlsche Synchrom.
27. Hansen, R.: Zur Erblichkeit der Retinitis pigmentosa. Arch. f. Rassen- u. Ges. biol. 17, 322. 1925.
28. Hocquardt, E.: De la rétinae rigmentaire. p. 62. Paris 1875.
29. Höring, jun.: Retinitis pigmentosa. Klin. Mbl. Augenheilk. 2, 233 (1864).
30. Hutchinson, J.: On retinitis pigmentosa and allied aflectior as illustrating the laws of heredity. Ophthalm. Rev. I, 26 (1882).
31. Igersheimer, J.: Syphilis und Auge. Berlin: Julius Springer 1918.
32. Klainguti, R.: Farbensinnstörung bei Retinitis pigmentosa und bei totaler Farbenblindheit. Schweiz. med. Wchschr. 39. I. 1923.
33. Leber Th.: (a) Ueber Retinitis rigmentosa und angeborene Amaurose. Graefes Arch. 15 III, I (1869).
— (b) Ueber anomale Formen der Retinitis pigmentosa. Graefes Arch. 17, I, 314 (1871).
— (c) Die Krankheiten der Netzhaut und der Sehnerven. Graefe-Saemischs Handbuch der gesamten Augenheilk. I. Aufl. Bd. 5. S. 521. 1877.
— (d) Die Krankheiten der gesamten Augenheilk. 2. Aufl. Bd. 7, II. Teil, Kap. 10a S. 1076 f. Leipzig 1916.
34. Liebreich, R.: Abkunft auus Ehen unter Blutsverwandschaften als Grund von Retinitis pigmentosa.. Dtsch. Klin. 13, 53 (1861).
35. Mücke, R.: Beitrag zur Vererbung der Retinitis pigmentosa. Klin. Mon. f. A. 66, 562.
36. Netleship, E.: 1908 — Lamellar Cataract or discoid, and Retinitis pigmentosa, affecting different Members of the same Pedigree. Trans. ophth. Soc. U. K. 28. 226.
37. — 1907 — On Retinitis pigmentosa and allied Diseases. Roy. London. ophth. Hosp. Rep. 17, I)1907), 151 und 333 (1908).

38. Oguchi, Z. und F. Jano: 1921 — Ueber zwei Fälle von Brüdern, wo ein Zusammenhang zwischen familiärer progressiver Entartung der Macula lutea und der Pigmentdegeneration der Retina ersichtlich war. Nippon Glauk.

39. Oliver, G. H. 1913 — Thirteen Cases of hereditary Transmission of Retinitis pigmentosa in two Generations. Ophthalmoscope II. 407.

40. Pöllup, W.: 1911 — Atypische Chorioretinitis pigmentosa hereditaria. v. Gr. Arch. f. O. 80, 379.

41. Ponsy, Marqus: 1912 — Keratoconus, Atrophia nervi optici u. Retinitis pigmentosa bei drei Geschwistern. Arch. de Oft. Hispan. Amer. Nov. 12. 581. Ref. Nagels Iber. 1097.

42. Rieger, H.: 1925 — Ein Beitrag zur Kaustik der tapeto-retinalen Degeneration (Herodegeneration der Macula mit Beteiligung der Perepherei bei 3 Brüdern). Z. f. A. 57, 429.

43. — 1925 — Tapeto-retinale Degeneration. Sitz.ber. Ophth. Ges. Wien. Ref. Z. f. A. 55, 346.

44. — 1929 — Ueber einen Fall von tapeto-retinaler Degeneration mit Zapfenbildung in der Macula. Z. f. A. 70, 22.

45. Sachs, B.: Die amaurotische familiäre Idiotie. Dtsch. med. Wschr. 1898, 24, 33.

46. Schall, E.: Beitrag zur Frage der „familiären progressiven Maculadegeneration". Graefes Arch. 117. 702 (1926).

47. Schieck, F.: Die syphilitischen Netzhauterkrankungen. Kurzes Handbuch der Ophthalmologie Bd. 5 S. 535.

48. Siedler—Huguenin: Ueber hereditär-syphilitischen Augenhintergrundsveränderungen usw. Beitrag. Augenheilk. H. 51 (1901).

49. Smith, P.: 1916 — Origin of familial and hereditary Disorers in Retinitis pigmentosa and Glaukoma. Ophth. Rev. 35, 70.

50. Snell, S.: 1903 — Numerons Instances of Night-blindness (Retinitis rigmentosa) occurring in 5 generations with genealogicol Chart. Trans. ophth. Soc. U. K. 23, 68.

51. — 1907 — Retinitis pigmentosa occurring in several Members of a Family, Trans. ophth. Soc. U. K. 37. 217. Ophth. Rec. 16, 143.

52. — Sohlis, Cohen, S. und E. Weis: 1925 — Dystrophia adiposa-genitalis, with atypical Retinitis pigmentosa and mental Dificiency. the Lawrence-Biedlsyndrome. Amer. Journ. med. Sc. 169, 489. Ref. Zbl. f. O. 15, 524 (1917).

53. Spielmeyer, W.: Ueber familiäre amaurotische Idiotien. (36. Wanderversammlung südwestdeutscher Neur. u. Irrenärzte.) Arch. Psychiatr. 40, 1038. Ref. Nagels Iber. 1905, 465.

54. Stock, W.: (a) Retinitis pigmentosa bei den von Spielmeyer erwähnten Fällen. Arch. f. Psychiatr. 40, 1039 (1905). Ref. Nagels Iber. 1905.

— (b) Ueber eine besondere Form der familiären amaurotischen Idiotie. 33. Verslg. ophthalm. Ges. Heidelberg 1906, 48.

— (c) Ueber eine bis jetzt noch nicht beschriebene Form der familiär auftretenden Netzhautdegeneration bei gleichzeitiger Verblödung und über typische Pigmentdegeneration der Netzhaut. Klin. Mbl. Augenheilk. 461, 225 (1908).

55. Stargardt, K.: Ueber familiäre, progressive Degeneration in der Maculagegend des Auges. Z. Augenheilk. 95 (1913).

56. — 1917 — Ueber familiäre Degeneration in der Maculagegend des Auges mit und ohne psychische Störungen. Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankheit. 58, 852.

57. Stoewer, R.: Zwei seltenere Fälle luetischer Papillen und Netzhauterkrankung. Z. Augenheilk. 52, 76 (1924).

58. Tertsch: Ueber die Behandlung der Pigmententartung. Vortrag 2. Tagung märkischer Aerzte vom 12.—13. 6. 1937.

59. Thiel: 1921 — Zur hereditären Maculadegeneration. Sitz.ber. Südostdeutsche Augenärztever. Ref. Z. f. A. 66. 110.

60. Vogt, A.: (a) Vererbung in der Augenheilkunde. Münch. med. Wschr. 66, I (1919).

— (b) Ueber geschlechtsgebundene Vererbuung von Augenleiden. Schweiz. med. Wschr. 1922, 77.

(c) Ueber Vererbung von Augenleiden. Schweiz. med. Wschr. 1923, 166. und 188.

61. Vogelsang: Vortrag und Arbeit mit Reich und Bardt. Ueber das gleichzeitige Vorkommen von hereditär-degenerativer Innenohrschwerhörigkeit, Pigmententartung der Netzhaut und erblichen Schwachsinn. Vortrag, gehalten in der Berliner oto-laryngologischen Gesellschaft, Sitzung vom 18. 12. 1936.

62. Vossius, A.: 1921 — Ueber die Bestsche familiäre Maculadegeneration v. Gr. Arch. f. O. 105, 5.

63. Usher, C. H.: 1914 — On the Inheritance of Retinitis pigmentosa, with Note of Cases. Roy. London. ophth. Hosp. 19, 2. 130.

64. — und T. Shennan: 1930 — Two Redigrees of Retinitis pigmentosa. Ann. Eugecs. 4. 215.

65. Waardenburg, P. J.: Das menschliche Auge und seine Erbanlagen. Haag 1932. S. 369.

66. Weisel, Gertrud: Beitrag zur Bestschen hereditären Maculaerkrankung mit besonderer Berücksichtigung der Vererbung. Diss. Gießen 1922.

Lebenslauf.

Am 15. April 1907 wurde ich als Tochter des Dipl. Ing. Nikita Saruchanoff in Derbent, Kaukasus, geboren.

Vom Jahre 1913 bis 1924 besuchte ich die Schule in Moskau und bestand im Jahre 1924 die Reifeprüfung. Durch die Ungunst der Verhältnisse, insbesondere die politische Lage in Rußland wurde meine Eltern gezwungen, Rußland zu verlassen. Sie nahmen ihren Wohnsitz in Berlin. Im Jahre 1928 habe ich die Ergänzungsprüfung am Deutschen Institut für Ausländer abgelegt, wurde im Winter 1928/29 voll immatrikuliert und fing mit dem Studium der Medizin an der Universität Berlin an. Das zweite vorklinische Semester (Sommer 1929) habe ich an der Universität Heidelberg studiert. Die ärztliche Vorprüfung legte ich im März 1931 an der Universität Berlin ab. Während meiner klinischen Semester war ich ein Semester an der Universität Rostock immatrikuliert, die übrigen Semester an der Universität Berlin, wo ich am 20. Januar 1936 mein Studium mit der ärztlichen Staatsprüfung abschloß. Mein praktisches Jahr leistete ich als Medizinalpraktikantin an der Augenklinik der Charité und im Krankenhaus am Urban ab.